Pathogenese und Therapie der Hirschsprung'schen Krankheit.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

VORGELEGT DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

ALBERT-LUDWIGS-UNIVERSITÄT

ZU

FREIBURG IM BREISGAU

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

VON

HERMANN POESCHEL

AUS

KIRCHEN.

Freiburg i. B.
Speyer & Kaerner, Universitätsbuchhandlung.
1912.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Freiburg i. B.

Dekan:
Geh. Hofrat Prof. Dr. Kraske.

Referent:
Geh. Hofrat Prof. Dr. Kraske.

Druck von A. Bonz' Erben in Stuttgart.

Die Zahl der publizierten Fälle von Hirschsprung'scher Krankheit hat das zweite Hundert noch nicht überschritten, obwohl seit der Festlegung des Krankheitsbildes durch den Kopenhagener Kinderarzt Hirschsprung[1] im Jahre 1886 die Aufmerksamkeit der Ärzte dies interessante Leiden nicht mehr aus den Augen ließ, wie die zahlreichen, seither in ununterbrochener Reihe erschienenen Abhandlungen und Mitteilungen beweisen. In manchen Fragen, in der grundlegenden über die Auffassung der Pathogenese der Krankheit, über die einzuschlagende Therapie sind die Ansichten noch sehr geteilt; das Krankheitsbild, die Symptome der Hirschsprung'schen Krankheit aber können wohl als erschöpfend und endgültig festgelegt betrachtet werden, angesichts der großen Übereinstimmung in allen bisher erschienenen Arbeiten.

Die Hauptsymptome der Hirschsprung'schen Krankheit sind hartnäckige Verstopfungen und aufgetriebener Leib. Das pathologisch-anatomische Äquivalent, das dem Symptomenkomplex der Hirschsprung'schen Krankheit entspricht, besteht, wie die Operationsbefunde und Sektionen zeigen, in einer Dilatation und Hypertrophie des Colon. Von den einzelnen Colonabschnitten ist am meisten von der Dilatation und Hypertrophie betroffen die Flexura Sigmoidea,

dann das Colon descendens, transversum, ascendens. Nur in ganz spärlichen Fällen ist auch das Rectum an der Erweiterung mit inbegriffen. Eine Mitbeteiligung des Dünndarms ist bisher nur im Falle von Gourewitch[2] beschrieben. Sehr interessant ist der von Walther[3] mitgeteilte Fall, wo ein congenitaler Sanduhrmagen mit einem Megacolon, wie nach Mya[2] die Affektion nach ihrem anatomisch pathologischen Äquivalent genannt wird, vergesellschaftet war. Die Dilatation nimmt oft erstaunliche Grade an. Befunde von Oberarmstärke des Dickdarms bei kleinen Kindern sind keine Seltenheit. Der Übergang der normalen Darmpartie in die Dilatierte ist zumeist ein allmählicher. Fälle, wo mehrere dilatierte Stellen mit normalen abwechselten, sind ebenfalls beschrieben. Recht häufig besteht neben der Dilatation und Hypertrophie des Dickdarms auch eine abnorme Länge desselben. Auch ein auffallend langes Mesocolon wird sehr oft angegeben.

Der aufgeschnittene Darm, und dies ist pathognomisch für die Hirschsprung'sche Krankheit, gibt absolut keinen Anhaltspunkt für die Entstehung der Anomalie. Die flachen Geschwüre, die sehr oft gefunden werden, sind rein sekundär, Folgen der abnormen Zersetzungsvorgänge bei der zu langen Verweildauer des Kotes. Die Hypertrophie der Darmwand ist bindegewebiger Natur, ihr Sitz hauptsächlich in der Muskularis cirkularis. Eine Hypoplasie der nervösen Elemente im entarteten Darmstück (Bing[4]), ebenso eine Hypoplasie oder Aplasie der elastischen Fasern (Petri-Valsky[5]), was beides nach dem Resultat von einzelnen mikroskopischen Untersuchungen als pathognomisch für Hirschsprung'sche Krankheit hingestellt wurde, sind durch die Nachuntersuchungen (Schmidt[6]) nicht bestätigt und allgemein abgelehnt worden.

Die Hauptsymptome der Hirschsprung'schen Krankheit sind hartnäckige Stuhlverstopfung; Stuhl-

verhaltung über einige Tage ist die Regel, doch sind Fälle mit Aussetzen jeden Stuhles über drei-, vier-, ja neun Wochen hin glaubhaft beobachtet. Dazwischen stellen sich bisweilen Perioden mit heftigen Durchfällen ein, Folge der durch die Kotstauung gesetzten Entzündungserscheinungen am Darm. Die Stühle, an Farbe und Konsistenz sehr variabel, sind immer stark zersetzt, von entsetzlichem Geruch. Stark vermehrte, ebenfalls überaus fötide Flatuleszenz fehlt ebenfalls kaum in einem Fall, überlautes Gurren und Poltern im Bauch wird oft geschildert. Mehrfach sind Fälle publiziert, bei denen Flatus und Stuhl nur abgehen können, dann aber auch unfreiwillig eintreten, sobald die Patienten eine bestimmte Stellung einnehmen, z. B. bei Knie-Ellenbogenlage (Neugebauer[7]).

Äußerlich imponiert immer der aufgetriebene Leib, zumeist ist es eine symmetrische Vergrößerung aller Dimensionen, es wird aber auch zuweilen eine partielle Hervorwulstung im Abdomen beschrieben. Durch die enorme Druckvermehrung im Abdomen kommt es zu einer Umformung des Thorax. Das Zwerchfell steht an der dritten, ja zweiten Rippe. Die Brusteingeweide sind entsprechend verlagert. Der Rippenbogenwinkel wird ganz gestreckt. So hat ein Autor sehr zutreffend von einem birnförmigen Thorax gesprochen. Zuweilen sieht man die geblähten Därme mit ihrer erhöhten Peristaltik, die sich zu förmlichen Koliken steigern kann, durch die Bauchdecke hindurch. Die Haut der hochgespannten dünnen Bauchdecke wird glänzend, oft bildet sich darin ein ausgeprägtes Kaput Medusä, vikariierend für die durch den hohen Druck obturierten Abdominalgefäße. Folgezustände einer entsprechenden Druckwirkung auf die Ureteren sind bisher nicht beschrieben, der Urin ist zuweilen eiweißhaltig, Indikangehalt ist vereinzelt angegeben.

Die Palpation des Abdomen bringt kein Ergebnis,

es sei denn, daß sich ein Kotstein findet. Perkutorisch überall tympanitischer Darmschall, Milzdämpfung verschwunden, Leberdämpfung oft nur noch neben der Wirbelsäule nachweisbar. Die Exploration des Rektums hat in einigen ganz vereinzelten Fällen einen Sphincter-Spasmus ergeben (Wilms[8]). Im allgemeinen wird nichts gefunden, was die Darmpassage hindern könnte.

Bei einigen publizierten Fällen traten die Erscheinungen sofort nach der Geburt auf und führten rasch zum Höhepunkt der Krankheit. Die Kinder wurden schon mit auffallend starkem Leib geboren. Der Mekoniumabgang verzögerte sich oder blieb ganz aus, es kam nie zu einer natürlichen Stuhlentleerung. Selbst bei der Sektion eines Fötus vom 7. Monat wurde ein typisch dilatiertes und hypertrophisches Colon gefunden (v. Ammon[9]). Gewöhnlich entwickelt sich aber das Leiden langsam in den ersten Wochen, Monaten oder Jahren.

Während in den weitaus meisten Fällen der Ausbruch der Krankheitserscheinungen immerhin in das erste Lebensjahrzehnt fällt, bleibt doch kein Alter davon frei. Auffallend ist das Überwiegen der Krankheit beim männlichen Geschlecht, zwei Drittel männliche und ein Drittel weibliche Fälle fand Danziger[10]. Der Verlauf des Leidens ist zumeist ein chronischer. Unter den schlechten Ernährungsverhältnissen bleiben die Kinder in der Entwicklung zurück. Es resultiert eine geringe Widerstandsfähigkeit gegen akute interkurrierende Krankheiten. Besonders wird jede Lungenaffektion leicht verhängnisvoll bei den ungünstigen Raumverhältnissen im nach oben gedrängten Brustraum. Wenn nicht auf dem seit den letzten Jahren beschrittenen Weg der chirurgischen Behandlung Abhilfe geschaffen werden kann, erliegen die Kranken schließlich den fortgesetzten Schädigungen.

Über die Diagnose kann man bei den markan-

ten Symptomen nicht im Zweifel sein, falls man überhaupt das Wesen der Hirschsprung'schen Krankheit gegenwärtig hat. Differenzialdiagnostisch kämen allenfalls in Betracht, und sind in der Literatur auch schon mit Hirschsprung'scher Krankheit verwechselt worden: Tuberkulöse Peritonitis, Rachitis, Ovarialtumoren. Freilich ist in Betracht zu ziehen, daß eine große Anzahl von Fällen erst mit ausgesprochenem Ileus dem Arzt zu Gesicht kommt.

Nun zu dem von uns beobachteten Fall:

J. R., 20 Jahre alt, Dienstmädchen, aufgenommen 30. X. 10. Keine hereditäre Belastung. Eltern und Geschwister gesund. Erhielt in den ersten Wochen die Brust, entwickelte sich normal, machte bisher keine besonderen Krankheiten durch. Habe, so lange sie denken könne, mit Hartleibigkeit zu kämpfen gehabt. Stuhlträgheit, die oft zu vollständiger Stuhlverhaltung während 3, 4 bis 6 Tagen führte. Dabei vollständige Windverhaltung. Es sei dann, besonders wenn sie nachts zu Bette lag, oft zu einem außerordentlich lauten Kollern im Leib gekommen, daß man es durch geschlossene Türen hindurch laut habe hören können. Starkes Auftreiben des Leibes, Schmerzen darin, die sich immer steigerten, bis zur endlichen Entleerung, die durch alle möglichen Abführmittel kaum, hingegen eher durch Einläufe erzielt wurde.

Im Winter 1909/10 war sie durch die sich immer häufenden Verstopfungsattacken so weit heruntergekommen, daß sie 6 Wochen ins Krankenhaus mußte. Besserung unter geregelter Diät und regelmäßigen Klysmen. Seit Mitte August 1910 wieder allmähliche Verschlimmerung, Schmerzen im aufgetriebenen Leib,

die zuletzt kein Bücken mehr zuließen. Beängstigende Zunahme des Kollerns und Plätscherns darin. Der durch Einläufe mühsam erzielte Stuhl immer ungenügend wenig, trocken und hart. Deshalb 30. IX. 10 erneute Krankenhausaufnahme (Neustadt). Die vier Wochen durchgeführte innere Behandlung hatte keinen Erfolg, deshalb 30. X. Verbringung auf die chirurgische Abteilung des Diakonissenhauses Freiburg i. B.

Status Präsens: Körperlich und geistig normal entwickeltes Mädchen mit ziemlich blassen Schleimhäuten, heruntergekommener Kräftezustand. Brustorgane durch den stark aufgetriebenen Leib in die Höhe gedrängt, sonst an Herz und Lunge nichts Pathologisches. Leib im Ganzen regelmäßig aufgetrieben, überall etwas druckempfindlich. Nirgends eine vermehrte Resistenz nachweisbar. Überall lauter Darmschall. Kein Ergußnachweis. Urin ohne Eiweiß. Indikan positiv. Im Rektum kein Sphincter-Krampf, nichts besonderes zu tasten. Ein Darmrohr kann, ohne auf ein Hindernis zu stoßen, über 40 cm weit eingeführt werden.

Die während der nächsten Tage vorgenommenen hohen Einläufe fördern zwar viel alten, zum Teil mit Blut vermischten, zersetzten Kot zutage, vermögen aber den aufgetriebenen Leib nicht zu verringern, vielmehr steigt der Meteorismus täglich, das Plätschern im Leib, das Gurren und Poltern wird immer auffälliger. Unter starken Schmerzensäußerungen der Patientin sieht man dabei auf den stark gedehnten glänzenden Bauchdecken die lebhafte Peristaltik der Darmsteifungen wiedergegeben. Die schon lange minimale Nahrungsaufnahme hat ganz aufgehört, Patientin bricht öfters, leidet stark an Singultus.

12. XII. Operation (Professor Goldmann). In Morphium-Scopolamin-Chloroformnarkose.

Medianschnitt vom Nabel zur Symphyse. Nach der Eröffnung der Bauchhöhle quellen die ungemein

geblähten Därme hervor. Der vorliegende Dickdarm erscheint bedeutend dilatiert, seine Wandungen enorm hypertrophisch. Colostomie, wodurch außer dem Ablassen der Gase große Mengen dünnen, stark zersetzten Kotes entleert werden. Jetzt läßt sich übersehen, daß für die Behinderung in der Darmpassage nur die abnorme Länge und Größe des Dickdarms, und zwar hauptsächlich des Colon und der proximalen Hälfte der Flexur in Frage kommen kann. Am Übergang der Flexur ins Rektum hat der Darm wieder normalen Umfang und Wandstärke, hier werden einige pelveoperitonitischen Verwachsungen gelöst, hierauf Enteroanastomose zwischen der untersten Ileumschlinge und dem unveränderten letzten Flexurstück. Darauf Verschluß des Bauches unter Belassen des Anus präter-naturalis von der Colostomie.

Der Eingriff wurde gut ertragen, die Wundheilung war nicht gestört. Zunächst erfolgten Stuhl und Winde nur durch den Anus präter-naturalis, nach einigen Tagen auch per vias naturales. Weiterhin brach der Anus präter., der sich nach einigen Wochen geschlossen hatte, noch zweimal wieder auf, um bei erneuten Kotstockungen, die sich in der umgeleiteten Darmpassage gebildet hatten, durch Entlastung Hilfe zu bringen. Bei der letzten Nachuntersuchung nach dreiviertel Jahren war er gut verheilt, der Stuhlgang erfolgte schon fast ein halbes Jahr auf natürlichem Wege, ist breiartig, hie und da fest. Zeitweilige Obstipation wird freilich noch immer geklagt, doch ist Patientin seit der Operation von schwereren Attacken immer verschont geblieben, wie sie vorher die Regel waren. Das Allgemeinbefinden, der Kräftezustand haben sich bedeutend gehoben, Gewichtszunahme von 10 Pfund.

Bei einer kritischen Betrachtung des Falles ist folgendes bemerkenswert, nicht, wie zumeist, ein Kind ist es, bei dem ein Megacolon ein bedrohliches Krankheitsbild hervorruft und zur Operation zwingt, sondern eine zwanzigjährige Person, bei der die jedenfalls seit der Geburt bestehende Verbildung des Darms zwar immer schon die typischen Krankheitssymptome hervorrief, doch im Anfang nur in mäßigem Grade, daß Patientin fünf Jahre als Dienstmädchen ihr Brot verdienen konnte. Die Fälle, wo der Körper sich an den Zustand gewöhnt hat, sind prognostisch günstiger, den widerstandsfähigeren ältern Patienten ist eher durch eine Operation Hilfe zu bringen. Die Ansicht Fenwicks[11], das Megacolon congenitum sei ausschließlich eine Krankheit des Kindesalters, ist längst widerlegt, auch seine Prognose, die Hirschsprung'sche Krankheit verlaufe immer letal, stimmt nicht mehr, seit der chirurgischen Inangriffnahme des Leidens. Daß freilich im Kindesalter, besonders im ganz frühen, die Aussichten auch heute noch gering genug, leuchtet ohne weiteres ein. Daß das weitere Becken des weiblichen Geschlechts eher ein Megacolon aufnehmen kann, ohne daß es zur Ausbildung der klinischen Krankheitssymptome kommen muß, erklärt die bedeutend erhöhte Morbididät der Männer. Auch in unserm Fall kam ja die Patientin erst mit 19 Jahren zum Arzt.

Indikanreaktion des Urins, wie sie von uns sowohl vor der Operation, als nachher, selbst noch bei der Nachuntersuchung nach einem Jahr, immer gefunden wurde, ist in der Literatur bisher fünfmal verzeichnet (Mühlberger[13], Björksten[14], Concetti[15], Tuffier[16], Delkeskamp[17]).

Vom Operationsbefund verdienen die Verwachsungen an der Flexura sigmoidea Erwähnung. Sie sind aufzufassen als Erscheinungen einer Pelveoperitonitis

chronica, hervorgerufen durch die Schädigungen, die ein Megacolon mit seiner abnormen Kotfüllung und seinen abnormen Zersetzungsvorgängen, mit seiner bis zur Kolik gesteigerten Peristaltik setzen mußte. Ein ähnlicher Befund wurde von verschiedenen Autoren erhoben und ebenso sekundär gedeutet, nicht etwa primär und ätiologisch für das ganze Krankheitsbild verantwortlich, z. B. von Perthes[18].

Ein weiteres interessantes Ergebnis brachte uns die Rektoskopie unseres Falles, und damit sei die viel diskutierte Frage nach der Pathogenese der Hirschsprung'schen Krankheit aufgerollt. Wurde das Rektoskop, was sich leicht und ohne auf irgend einen Widerstand zu stoßen, bewerkstelligen ließ, 25 cm weit eingeführt, so zeigte sich das Darmlumen leer von Kot. Wenn man jetzt das Rohr langsam wieder zurückzog und dabei durch Hebeln gegen die Vorderwand des Darmes andrückte, so füllte sich plötzlich das Darmlumen mit dünnem Kot auf einmal an. Dieser Vorgang, das plötzliche Hereinstürzen dünnen Kotes in den vorher leeren Darm, wurde mehrmals hintereinander beobachtet. Zog man das Rohr zurück ohne zu hebeln, so blieb der Darm leer, man konnte ihn bis zum Anus inspizieren. Sobald man aber beim Herausziehen noch jenen Druck ausübte, so stürzte, jedesmal an der gleichen Stelle, dünner Kot in den Darm, und mit dem Rektoskopieren war es vorbei.

Zur Erklärung dieser Erscheinung wird man nicht ohne die Annahme eines Ventilklappenverschlusses auskommen. Auf die wichtige Rolle, die ein solcher Ventilklappenverschluß gerade beim Megacolon oft spielt, ist besonders von Perthes hingewiesen. Er stellte unabhängig von der Frage nach der Pathogenese des Megacolon congenitum die praktisch und für das Einsetzen der Therapie so wichtige Frage nach der jeweiligen Ursache der Kotretention bei der Hirschsprung'-

schen Krankheit. In Betracht kommt ein der Austreibung des Kotes sich entgegenstellendes Hindernis, oder eine Insuffizienz der austreibenden Kräfte, des Nerven-Muskelapparates.

Von Hirschsprung und anderen ist die Annahme jeglichen mechanischen Hindernisses abgelehnt. Daß von vornherein Fälle, wo für das Zustandekommen eines Megacolon eine obturierende Verbildung im Darm, etwa eine unvollendete Atresia ani, eine kongenitale röhrenförmige Striktur, eine Faltenbildung oder dergleichen verantwortlich gemacht werden konnte, nicht zum Megacolon congenitum gehören, sondern mit dem Megacolon, wie es z. B. oberhalb eines Rektumcarcinoms entstehen kann, zu sekundären Folgeerscheinungen zu rechnen sind, darüber ist man sich einig. Doch ist die Zahl der Fälle nicht gering, bei denen die von Hirschsprung aufgestellte prinzipielle Forderung wohl erfüllt ist, daß nämlich der aufgeschnittene Darm keinerlei Aufschluß darüber gibt, wieso es darin zur abnormen Kontretention gekommen, und bei denen doch die Annahme einer Retention des Kotes wegen eines mechanischen physikalischen Hindernisses nicht zu umgehen ist. Von Neter[19] wird auf die Erschwerung der Darmpassage hingewiesen, die bei Megacolon congenitum durch die abnorme Schlängelung und Faltenbildung der viel zu langen und an einem viel zu langen Mesenterium aufgehängten Flexura sigmoidea resultiert, ohne daß es direkt zur Abknickung des Darmes zu kommen braucht. Ebenfalls als Folge des zu langen und zu leicht beweglichen Sigma ist Volvulusbildung der Flexur bei congenitalem Megacolon als Operationsbefund und bei Sektionen angetroffen (Frommer[20], Barth[21], Delkeskamp[2], Bossowsky[22]).

Es ist bekannt , daß bei Neugebornen die Länge der Flexur im Verhältnis zur Gesamtlänge des Darmes eine viel größere ist, als beim Erwachsenen. Diese

unverhältnismäßig lange, stark geschlängelte, überaus bewegliche Flexur persistiert nun in nicht zu seltenen Fällen auch beim Erwachsenen. Curschmann fand bei 233 aufeinander folgenden Obduktionen 15 mal abnorme Flexurlänge, wobei in keinem dieser Fälle die Verbildung klinische Symptome gemacht hatte. Daraus erhellt, daß der Darm wohl im Stand sein kann, auch bei durch zu lange und zu stark geschlängelter Flexur sehr erschwerter Darmpassage seiner Aufgabe normal gerecht zu werden. Solche Fälle prädisponieren aber freilich zur gelegentlichen Entstehung einer Abknickung, eines Volvulus, wodurch dann jene nicht ohne weiteres verständlichen Erscheinungen sich erklären, wo bei einem Megacolon congenitum, das jahrzehntelang bei geeigneter interner Behandlung keine ernsten Symptome machte, plötzlich eine akute Verschlimmerung eintritt.

Eine dritte Möglichkeit, wie bei Megacolon congenitum die Weiterbeförderung des Kotes eben doch durch ein mechanisches Hindernis gehemmt wird, ist die Bildung eines Ventilklappenverschlusses. Die Entstehung eines solchen wird begünstigt da, wo ein frei und leicht bewegliches Darmstück in ein fest fixiertes übergeht. Eine solche Prädilektionsstelle findet sich nun besonders bei der Hirschsprung'schen Krankheit am Übergang der beweglichen Flexur in das fixierte Rektum. Die dilatierte hypertrophische schwere Flexur sinkt ins kleine Becken hinab, es entsteht eine Abknickung, die noch keine vollständige zu sein braucht. Jetzt staut sich der Kot immer mehr, die riesige Flexur wird immer schwerer, immer mehr drückt der geblähte und prallgefüllte Darm auf das leere Rektum. Den immer stärker einsetzenden Anstrengungen der Peristaltik wird es nun oftmals nach mehr oder weniger langem Bestehen eines vollkommenen Darmverschlusses jeweils doch gelingen, die Flexur wieder aufzurichten;

die Krankheitserscheinungen gehen für einige Zeit zurück, um dann von neuem wieder mit Koliken einzusetzen. Es ist also nicht berechtigt, aus dem Fehlen eines demonstrabeln Abknickungs- oder eines Ventil-Verschlusses während der Operation oder bei der Autopsie die gelegentliche Existenz eines solchen während der Krankheit überhaupt zu bestreiten.

Schon anamnestisch konnte in einem der Fälle Neugebauers Ventilverschluß bei Megacolon diagnostiziert werden durch die so überaus charakteristische Angabe, daß bei dem Jungen Stuhl und Winde immer nur, dann aber auch unwillkürlich und in kolossaler Menge entleert wurden, wenn man ihn in eine bestimmte Position, in die halbe rechte Bauchlage mit emporgehobenem Becken brachte.

Der öfters aufgeführte Befund, daß ein eingeführtes Darmrohr immer erst, wenn es einen gewissen Widerstand überwunden hatte, dann aber regelmäßig große dünnflüssige Entleerung brachte, weist ebenso zwingend auf eine Ventilklappe. Von Perthes wurde die Wirkung des Ventilmechanismus beim Megacolon dadurch augenscheinlich demonstriert, daß er von einem im Colon descendens angelegten Anus präter aus die Sondierung, ebenso die Durchspülung des Darmes analwärts vergeblich versuchte, während beides vom Rektum zum Anus präter immer gut gelang. Das oben angeführte überraschende Ergebnis unserer Rektoskopie schließlich zeigt, daß wir in vivo ohne Operation unter günstigen Umständen direkt an Ort und Stelle die Wirkung des Ventilmechanismus sehen können.

Diese drei angeführten Schädlichkeiten, Schlingenbildung, Volvulus und Ventilklappenverschluß sind gelegentlich wohl geeignet, bei einem echten Megacolon congenitum als Ursache der Behinderung der Kotpassage zu gelten. Hirschsprung und die Autoren, die jede mechanische Behinderung abweisen, lassen nur

die Dilatation und Hypertrophie der Colon als Behinderung gelten. Dilatation und Hypertrophie sind congenitale Anomalien analog den congenitalen Oesophagusdilatation. Nach Kredel[23] congenitaler Riesenwuchs des Colon. Nach einigen ist nur Dilatation primär, die Hypertrophie hingegen sekundäre Arbeitshypertrophie. Wieder andere nehmen die abnorme Länge- und Schlingenbildung des Colon, die Persistenz des infantilen Typus beim Erwachsenen, als das Primäre an (Puls[24]), und leiten alles weitere davon ab. Über die Wilmssche Theorie, der den sphinkterspasmus für die Ausbildung der Krankheit verantwortlich macht, ist früher schon gesprochen. Ebenso über die Thesen Bings und Petri-Valskys. Concetti schließlich nimmt als angeboren eine partielle Aplasie der Darmmuskulatur an, in deren Folge es dann zu Dilatationen und Hypertrophie kommt. Allen diesen Anschauungen gemeinsam aber ist das Prinzip einer congenitalen Uranlage, sei sie nun, welche sie wolle, des Megacolon congenitum.

So mannigfach die Anschauungen über die Pathogenese der Hirschsprung'schen Krankheit, so verschieden die Vorschläge zu ihrer Therapie. Naturgemäß, denn da es bisher nicht gelungen ist, und auch nicht gelingen wird und kann, die Frage nach der Pathogenese zu einer alle Richtungen befriedigenden Lösung zu bringen, divergieren die therapeutischen Vorschläge je nach der Stellung, die ihre Autoren zur Frage nach den Kausalmomenten einnehmen. Aber auch abgesehen davon, daß die uneinheitliche Ätiologie im jeweiligen Fall die Richtung der Therapie beeinflußt, der Symptomenkomplex, den man seit Hirschsprungs

Veröffentlichungen als einheitliche Krankheit anzusprechen sich gewöhnt hat, bringt es schon an sich mit, daß je nach der wechselnden Erscheinungsform auch unsere Maßnahmen wechseln. Denn für die verschiedenen Erscheinungsformen ist ein gar großer Spielraum gelassen, ob es sich um ein dystrophes Kind handelt, dessen Entwicklung seit der Geburt ganz unter der fatalen Wirkung einer schweren Darmanomalie steht, oder um eine kräftige erwachsene Person, ob gelegentlich wegen langdauernder lästiger Stuhlträgheit der Arzt konsultiert wird, oder ob er bei dem drohenden Bild eines kompleten Ileus Hilfe bringen soll.

Ob rein interne, ob gegebenenfalles auch chirurgische Therapie, das war vor etwa zehn Jahren eine viel diskutierte Frage, und Brentano[25], der den resignierten Rat gab, man solle, wenn sich bei der Laparotomie ein Meg. con. finde, den Bauch wieder zunähen und intern behandeln, dann erziele man die besten Erfolge, stand nicht vereinzelt unter den Chirurgen (Kümmel[26], Rehn[27], Kredel, Madelung[28], Lennander[29]).

Die Perthes'sche Auffassung, daß zwar bei Fällen, bei denen Insuffizienz des Nervenmuskelapparates allein für die Kotstauung verantwortlich zu machen sei, eine entsprechende intern-physikalische Therapie zum Ziele führen könne, daß aber unbedingt alle anderen Kranken chirurgischer Behandlung zugeführt werden müssen, ist heute wohl allgemein durchgedrungen. Zweifellos kann durch geeignete interne Behandlung in dazu geeigneten Fällen viel erreicht werden. An der Spitze stehen regelmäßige Darmspülungen; hohe Einläufe mit warmem Öl oder Seifenwasser sind schon von Hirschsprung empfohlen. Wenn durch diese Maßnahme regelmäßige Stuhlentleerung erzielt werden können, so wird dadurch etwa die Bildung eines Kotsteins hintangehalten, oder einer sekundären Ab-

knickung und Klappenbildung. Die Analogie mit dem Klappenmechanismus bei Prostata-Hypertrophie, der erst bei prallgefüllter Blase eintritt, und deshalb durch regelmäßigen Katheterismus ferngehalten wird, stammt schon von Roser.

Vor Abführmitteln, besonders vor den Salinis, wird gewarnt, am besten ist noch Rizinusöl. Wohl begreiflich, der gefüllte aufs äußerste geblähte Darm, dessen enorme Anstrengungen doch ohnmächtig sind, mit seiner mächtig entwickelten Muskulatur das Hindernis zu überwinden, wird besser durch Opiate ruhig gestellt (Schreiber[30]).

Weiter ist Massage empfohlen, wie bei der chronischen Obstipation, ebenso Elektrizität. Von Brook[31] ist ein Fall von Heilung durch Massage beschrieben. Von Lennander eine solche durch Elektrizität. Göppert[32] heilte einen Fall durch drei Viertel Jahre durchgeführte Dauersondierung der Flexur.

Bei den Diätvorschriften stoßen die Extreme aufeinander. Sowohl durch Darreichung äußerst kompendiöser schlackenfreier Nahrung, die den Dickdarm entlastet, sind Erfolge verzeichnet, als auch gegenteils bei die Peristaltik anregender schlackenreicher Kost. Es ist dies wohl zu beachten und nur durch die Mannigfaltigkeit der Kausalmomente, die dem Meg. con. zugrunde liegen können, zu erklären.

Nach einer Zusammenstellung von Puls wurden von 64 intern behandelten Fällen

geheilt . . .	7	= 11%
unverändert .	16	= 25%
gestorben . .	41	= 64%.

Von 56 chirurgisch behandelten hingegen

völlig geheilt	37	= 66%
unverändert .	6	= 14%
gestorben . .	13	= 20%.

Die bedeutend besseren Resultate bei chirurgischer Behandlung bedürfen weiter keines Kommentars. Wenn wir über die einzelnen Arten der bisher bei Hirschsprung'scher Krankheit ausgeführten Operationen sprechen wollen, so dürfen wir die Probelaparotomien, wo nach gesicherter Diagnose: Meg. con. der Bauch wieder geschlossen wurde, und die als Notoperation früher hie und da ausgeführte Darmpunktion durch die Bauchdecken übergehen.

Unbefriedigend sind auch die Fälle, wo nur durch Anlegen eines Anus präter momentane Abhilfe geschaffen wurde.

Colotomie als alleiniger Eingriff konnte vielleicht bei gewissen Zuständen in Frage kommen, wenn es nur die Entfernung eines Kotsteines galt; doch zeigt der von Puls veröffentlichte Fall, wo schon $1^1/_2$ Jahre nach der ersten Operation — einfache Colotomie mit Entfernung eines großen Kotsteines — eine zweite Operation wegen eines neuen Steines nötig wurde, die Unzulänglichkeit der Operation. Die Coliplication, die Verengerung des Darmlumens durch Einnähen verschiedener Längsfalten, ist bisher in fünf publizierten Fällen versucht worden, von denen drei zur Heilung führten. Diese wie die Colopexie, die Anheftung der ins kleine Becken gesunkenen Flexur an die Bauchwand, mögen gelegentlich Anwendung finden in geeigneten Fällen.

Zumeist aber sind es radikalere Methoden, mit denen heute mit Erfolg versucht wird, Abhilfe zu schaffen bei den Symptomen der Hirschsprung'schen Krankheit: Enteroanastomose und Darmresektion. Von letzterer, der radikalsten, liegen einige zwanzig Publikationen vor, drei Viertel mit vollkommener Heilung. Besonders bei fest ausgebildetem, permanentem Ventilklappenmechanismus, dann bei geringer Ausdehnung der Darmanomalie kann durch Resektion des ganzen

kranken Darmabschnittes ein vollendeter Heilerfolg erzielt werden. Dem gegenüber steht die technische Schwierigkeit des Eingriffes, wobei besonders ins Gewicht fällt, daß es sich ja um einen veränderten, oft unförmig verdickten und starren Darm handelt, und die Größe der Operationsdauer gegenüber der Enteroanastomose, beides oft von entscheidender Bedeutung.

Die Zahl der publizierten Fälle von Enteroanastomose bei Hirschsprung'scher Krankheit und die dabei erzielten Heilungsresultate sind ungefähr dieselben wie bei der Resektion. Angelegt wurde die Anastomose zumeist zwischen der untersten Ileumschlinge und dem Übergang der Flexur ins Rektum.

Die Vorteile, die das Belassen eines Anus präternaturalis nach einer Enteroanastomose oder Resektion mit sich bringt, sind schon neben anderen von Perthes dargetan. Unser Fall liefert ein eklatantes Beispiel für die Zweckmäßigkeit dieser Methode. Nicht nur die primäre Entlastung der Darmnaht in den ersten Tagen nach der Operation, die bei dem schwer veränderten Darm nicht hoch genug angeschlagen werden kann, rechtfertigt das Anlegen und Belassen des Anus präter: Zweimal noch in der Folgezeit brach der schon geschlossene Anus präter-naturalis wieder auf, um bei erneuten Anschoppungen in der umgeleiteten Darmpassage sozusagen als Sicherheitsventil zu wirken, wodurch uns zum mindesten ein erneuter Eingriff erspart wurde, in manchen Fällen wohl aber auch eine Perforationsperitonitis hätte vermieden werden können.

Zum Schlusse erlaube ich mir, Herrn Professor Dr. Goldmann für die Anregung zu dieser Arbeit, für die Überlassung des Falles und die gütig gewährte Beratung, Herrn Geh. Hofrat Professor Dr. Kraske für die freundliche Übernahme des Referates meinen besten Dank zu sagen.

Literaturverzeichnis.

1. Hirschsprung, Die angeb. Erweiterung und Hypertrophie des Dickdarms. 1886. Jahrbuch f. Kinderheilkunde. Bd. 27.
2. Gourewitch, Zur Kasuistik der H. K. Prager med. Wochenschrift 1904. N. 47.
3. Walther, Über Volvulus bei kongenit. Sandurhmagen. Inaug.-Dissert. Freiburg 1911.
4. Bing, Zur Kenntnis der H. K. und ihrer Ätiologie. Archiv f. Kinderheilkunde 1906. Bd. 44.
5. Petri-Valsky, Zur H. K. Archiv f. klin. Chirurgie Bd. 86.
6. Schmidt, Über H. K., bes. ihre chirurg. Behandlung. Brunssche Beiträge. Bd. 61.
7. Neugebauer, Zur Diagnose und Therapie der H. K. Archiv f. klin. Chirurgie. Bd. 82. 1907.
8. Wilms, Fall von H. K. Münchn. med. Wochenschrift. 1905.
9. v. Ammon, Die angeb. chirurg. Krankheiten des Menschen. Berlin 1842.
10. Danziger, Beitrag zur Kenntnis der H. K. Inaug.-Dissert. Göttingen 1907.
11. Fenwick, Hypertrophy and Dilatation of the Kolon in infancy. Brit. med. Journ. 1900.
12. Mya, Due osservatione di dilatazione ed ipertrofia congenita del Kol. Sperimentale 1894.
13. Mühlberger, Über die Dilatatio et Hypertrophi coli. Zeitschrift f. klin. Med. Bd. 57.
14. Björksten, Ein Fall von genitaler Dilatation des Kolon bei einem Kind. Kinderheilkunde 55.

15. Concetti, Über einige angeborene Mißbildungen des Colons. Archiv f. Kinderheilkunde 27.
16. Tuffier, Dilatation congenitale dite iliopathique du colon. Bull. et Mem. de la Société de Chirur. 1907. N. 34.
17. Delkeskamp, Über Volvulus der Flexur. sigm. bei H. K. Münchn. med. Wochenschrift. 1906.
18. Perthes, Zur Pathologie und Therapie der H. K. Arch. f. klin. Chirurg. Bd. 77.
19. Neter, Zur Pathogenese der H. K. Münchn. med. Wochenschrift. 1907. Nr. 37.
20. Frommer, Zur Kasuistik der Anomalien des Dickdarms. Arch. f. klin. Chirurg. Bd. 67.
21. Barth, Wagners Archiv der Kinderheilkunde. 11. Jahrgang. 1870.
22. Bossowski, Zur Symptomatologie und Therapie der H. K. Klin. Therapeut. Wochenschrift. 1899.
23. Kredel, Über die angeb. Hypertrophie und Dil. des Dickdarms. Zeitschrift f. klin. Med. Bd. 53.
24. Puls, Zur Kenntnis der H. K. Brunssche Beiträge. Bd. 69. 1910.
25. Brentano, Über einen Fall von H. K. Deutsche Gesellsch. f. Chirurg. Berlin 1904.
26. Kümmel, Ein Fall von H. K. Zentralblatt f. Chirurgie. 1901.
27. Rehn, Deutsche Gesellschaft f. Chirurgie. Berlin 1904.
28. Madelung, Deutsche Gesellschaft f. Chirurgie. Berlin 1904.
29. Lennander, Fall von angeb. Dilatation und Hypertrophie der Flex. sigm. an einem Kind. Zentralblatt f. Chirurgie. 1901.
30. Schreiber, Über idiopathische Dilatation d. Col. Deutsche med. Wochenschr. 1906. N. 30.
31. Brook, Congenital Hypertrophy and dilatation of the sigmoid flexure. Brit. med. Journ. 1905.
32. Göppert, Über einen Fall von angeb. Abknickung des Dickdarms. Archiv f. Verdauungsk. Bd. 5.

Lebenslauf.

Ich, Hermann Friedrich Poeschel, bin am 3. Februar 1885 zu Kirchen, Baden, geboren. Nach Absolvierung des Gymnasiums zu Lörrach, wo ich Herbst 1903 das Reifezeugnis erhielt, wandte ich mich dem Studium der Medizin zu und studierte an den Universitäten Berlin und Freiburg.

Das ärztliche Vorexamen bestand ich vor der Prüfungskommission zu Berlin im Oktober 1906, das Staatsexamen zu Freiburg im März 1909. Das praktische Jahr verbrachte ich in der Heil- und Pflegeanstalt Wehnen bei Oldenburg und im Bezirkskrankenhaus zu Reutlingen in Württemberg. Die ärztliche Approbation erhielt ich März 1910.